

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

226

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

GLAIVE Paul

Né à Mussy-sur-Seine (Aube), le 28 avril 1899

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Sur un type de Paraplégie
en flexion par rétraction musculo-tendineuse
survenant à l'âge adulte

Président : GUILLAIN, Professeur

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE
FRANÇAISE

PARIS - 23, RUE DU CHERCHE-MIDI - PARIS

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

GLAIVE Paul.

Né à Mussy-sur-Seine (Aube), le 28 avril 1899
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Sur un type de Paraplégie
en flexion par rétraction musculo-tendineuse
survenant à l'âge adulte

Président : GUILLAIN, *Professeur*

L'EXPANSION SCIENTIFIQUE
FRANÇAISE

PARIS - 23, RUE DU CHERCHE-MIDI - PARIS

1927

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	GILBERT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire.	ROUVIÈRE.
	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT . . Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY . . . Histologie.
 CHIRAY . . . Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 I. de JONG . . Anatomie pathologique
 DUVOIR . . . Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . Pathologie médicale.
 GARNIER . . Pathologie expérimental¹⁰
 HARVIER . . Pathologie médicale.

MM.

LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 HOVELACQUE . Anatomie.
 JOYEUX . . . Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE . . Oto-rhino-laryngologie.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 LHERMITTE . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU . . Pathologie chirurgicale.
 METZGER . . Obstétrique.
 MONDOR . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE . . . Pathologie chirurgicale.
 MULON . . . Histologie.
 PHILIBERT . Bactériologie.
 RICHET Fils . Physiologie.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VERNE . . . Histologie.
 VELTER . . . Ophthalmologie.

III.—AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BOUGEROT . Pathologie médicale
 GUÉNIOT . . Obstétrique.

MM.

RETTERER . . Histologie.
 TANON . . . Pathologie médicale.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALGLAVE . . Clinique chirurgicale.
 AUVRAY . . Clinique chirurgicale.
 CHEVASSU . . Clinique chirurgicale.
 LAIGNEL-LAVASTINE . Clinique médicale.
 LEREBoullet . Clinique médicale in-
 fantile.
 LE LORIER . . Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI Clinique médicale.
 LÉPER Clinique médicale.
 PROUST . . . Clinique chirurgicale.
 SCHWARTZ . . Clinique chirurgicale
 MOCQUOT . . Clinique chirurgicale.
 RIBIERRE . . Clinique médicale.
 VILLARET . . Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD	Éducation physique.
	Radiologie clinique.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

*En témoignage de profonde af-
fection.*

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN
Professeur de Clinique des Malades du Système nerveux
Médecin de la Salpêtrière

*Qui nous a fait le grand hon-
neur de présider cette thèse.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR DE MASSARY

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

*Qui m'a inspiré le sujet de ce
travail.*

*En témoignage de ma grati-
tude et de mon respectueux atta-
chement.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

M. le Professeur SERGENT
M. le Professeur DELBET
M. le Professeur agrégé MACAIGNE
M. le Docteur LENORMAND
M. le Professeur agrégé LÉPER
M. le Professeur CUNÉO
M. le Docteur JULES RENAULT

Externat :

M. le Docteur VEAU
M. le Docteur KUSS
M. le Docteur HAUTANT
M. le Docteur DEVRAIGNE
M. le Docteur DE MASSARY

Sur un type de Paraplégie en flexion

par rétraction musculo-tendineuse survenant à l'âge adulte

INTRODUCTION

Il existe dans un certain nombre d'affections des rétractions, musculo-tendineuses caractérisées : au point de vue physiologique par la disparition des différents tonus des muscles et des tendons ; tonus d'élasticité, de contractilité, tonus plastique ; anatomiquement : par l'envahissement plus ou moins prononcé du tissu musculaire par le tissu conjonctif.

A l'examen clinique les muscles atteints présentent une dureté particulière, fibreuse ; les tendons rétractés sont perçus sous forme de cordes rigides ; ils impriment aux régions atteintes des déformations variables suivant les groupes musculaires envahis.

La rigidité est permanente et ne présente pas de rémissions. La narcose chloroformique ne la fait pas céder. De plus on note une atrophie notable des muscles malades.

Ces rétractions musculo-tendineuses sont à différencier :

1^o *Des contractures* : qui atteignent des groupes

musculaires synergiques, cèdent à la narcose suffisamment prolongée, ainsi qu'à l'emploi de la bande d'Esmarch en vingt ou trente minutes environ. Elles présentent des variations d'intensité, surtout dans les formes légères, avec diminution de la rigidité au repos, exacerbation sous l'influence des excitations. Le volume des muscles contracturés est sensiblement identique à celui que donnerait une contraction normale de ces muscles.

L'atrophie musculaire qui peut exister dans les formes prolongées est généralement moins marquée ; tout au contraire on peut noter de l'hypertrophie. D'autre part, en cas d'atrophie accentuée, la contracture diminuée et peut même disparaître.

Le raccourcissement des muscles est inconstant.

À l'auscultation, comme le montra Brissaud, le bruit musculaire est faible, lointain, ne ressemblant pas au roulement continu de la contraction volontaire.

L'élasticité des muscles, quoique très amoindrie, existe encore. Leur consistance est plus rénitente que fibreuse ; les réflexes sont le plus souvent exagérés.

En outre, le malade présente les symptômes d'une lésion du système nerveux central ou périphérique, ou des méninges ; une infection, une intoxication, peuvent en être cause.

2° *Du raccourcissement des muscles par adaptation lors de paralysie des antagonistes.* — En effet, si un groupe musculaire est atteint de paralysie, l'action des antagonistes n'étant plus contrebalan-

cée par celle des muscles malades, devient prépondérante et les muscles sains, sous l'influence de leurs différents tons, vont se raccourcir.

Simple trouble fonctionnel au début, qui va s'accroître progressivement, et tendra à se fixer par suite de la permanence de l'attitude.

La constatation de la paralysie commandera le diagnostic.

On ne les confondra pas avec les spasmes prolongés, douloureux et transitoires ; avec des convulsions toniques, passagères, entrecoupées de secousses irrégulières ; ou avec la rigidité musculaire de l'athétose, les contractions toniques des myoclonies qui se reconnaîtront à leurs signes propres.

Ces rétractions musculo-tendineuses sont le plus souvent secondaires :

a) Soit à une affection médicale ou chirurgicale locale ou de voisinage au niveau des nerfs périphériques, des vaisseaux, des muscles, d'une articulation ;

b) Soit à une infection, une irritation chronique, une intoxication ;

c) Soit à une lésion congénitale ou acquise du système nerveux central : cerveau, moelle ; ou du grand sympathique ;

d) Soit même à une cause psychique ;

e) Elles peuvent être également dues à une atteinte primitive des muscles et des tendons, comme on le remarque entre autres chez des malades atteints de myopathies.

D'autre part, certains semblent y être plus particulièrement prédisposés que d'autres, et au cours de maladies identiques, on verra des patients présenter des rétractions musculo-tendineuses rapidement irréductibles, alors que leurs voisins en seront indemnes.

Abandonnant les formes secondaires, et en particulier toutes celles qui sont consécutives à une atteinte certaine du système nerveux, nous nous occuperons spécialement dans cette étude des formes dues à une maladie primitive de l'appareil musculo-tendineux.

Cette affection présente des degrés d'intensité très variable.

Formes légères ; de diagnostic difficile avec les contractures qui n'en sont souvent que le premier stade ;

Formes moyennes : où les mouvements sont encore conservés dans une certaine mesure ;

Formes graves : qui lorsqu'elles sont étendues à un ou plusieurs membres immobilisent le malade qui n'est plus qu'un infirme définitif, bridé de toutes parts.

Se rencontrant à tous les âges de la vie, elles peuvent être plus ou moins généralisées ou localisées.

Laissant de côté les formes généralisées, nous nous attacherons à faire remarquer que, parmi les formes localisées, ces rétractions musculo-tendineuses peuvent atteindre les deux membres inférieurs de façon symétrique, et, prédominant sur les

muscles fléchisseurs, donner lieu à un type de paralysie en flexion d'origine musculo-tendineuse.

C'est à l'étude de ce type clinique que, sur le conseil de notre maître, M. le D^r de Massary, nous consacrons ce travail.

AVERTISSEMENT

Nous avons groupé les observations qui servent de base à cette étude en nous inspirant du seul aspect clinique.

Ces observations concernent des malades que nous avons pu suivre dans le service de M. le Dr de Massary à l'Hôpital Lariboisière.

OBSERVATION I

A..., correcteur d'imprimerie, âgé de 44 ans, entre à Lariboisière, salle Bouley, où il fait deux séjours, l'un du 15 juillet 1924 à la fin du mois d'août ; le second qui commence le 22 novembre 1924, se prolonge encore.

Pendant le premier séjour, il se plaignait de troubles de la déglutition, de dysphagie, que n'expliqua aucun symptôme objectif ou radiologique.

Ces troubles apparurent brusquement et disparurent rapidement par la démonstration très nette, faite sous l'écran de la possibilité de la déglutition.

Ils étaient donc nettement d'origine pithiatique.

A signaler encore quelques troubles visuels rendant la lecture impossible, de même nature que les troubles de la déglutition et disparaissant comme eux.

A l'âge de 10 ans, il aurait été complètement aveugle pendant cinq mois et au bout de ce temps aurait recouvré très rapidement la vue.

Etant donné l'ancienneté de cet épisode, qui pourrait être intéressant pour contribuer à expliquer la constitution du sujet, il ne nous est pas possible d'obtenir de détails plus précis.



Dès le premier séjour, on note en plus des troubles mal déterminés de la marche, qui se fait les genoux étant légèrement fléchis.

Le malade sortit à la fin du mois d'août pour reprendre son métier.

On le ramena le 22 novembre 1924, impotent des membres inférieurs dont les segments sont en flexion.

A vrai dire, depuis une fièvre typhoïde subie en 1915 le malade qui s'observe beaucoup, ne fut jamais bon marcheur.

et souffrit de douleurs vagues dans les membres inférieurs et dans les articulations des genoux et du pied.

Le début de ces troubles aurait eu lieu trois mois environ après la fin de sa maladie.

C'est ainsi que nommé instructeur des jeunes recrues il avait de la peine à suivre les troupes.

Le matin au réveil ses membres inférieurs étaient légèrement enraidis. Cette gêne disparaissait après un peu d'exercice pour reparaitre au cours des marches militaires au bout d'une vingtaine de kilomètres environ. En cas de fatigue, il éprouvait quelques douleurs vagues, une sensation de bracelet au niveau des chevilles.

Fait prisonnier en mars 1917, il fut envoyé dans un camp de représailles où, sous l'effet des privations, ces troubles s'accrochèrent en même temps qu'il devint aveugle pendant quinze jours. A ce moment, ayant pu s'alimenter de façon meilleure, il recouvra la vue et son état s'améliora.

Rapatrié en novembre 1918, il souffre toujours des jambes.

Dès lors, de 1918 à août 1924, il va présenter les mêmes symptômes, peu accentués, qui ne le gêneront pas beaucoup dans sa profession de correcteur d'imprimerie qu'il exerçait assis.

Ces troubles de la fonction des membres inférieurs sont donc anciens ; ils furent notés pendant son premier séjour mais étaient restés légers.

En août 1924, l'impotence s'accroche, plus marquée au réveil. Le malade met trois à quatre minutes pour se lever ; puis après avoir marché quelque peu, il pouvait aller et venir pendant le reste de la journée. A ce moment, il a noté un léger œdème des chevilles.

Le 31 octobre 1924, il se couche normalement ayant marché toute la journée comme d'habitude.

Le lendemain, 1^{er} novembre, il ne peut se lever ; ses jambes sont fléchies à 45 degrés et il ne peut pas les étendre.

Il reste alors trois semaines chez lui soigné par un médecin qui lui conseille d'entrer à l'hôpital.

Il revient dans le service, salle Bouley, le 22 novembre 1924. Depuis, il est resté couché.

La flexion des cuisses sur le tronc et des jambes sur les cuisses, ébauchée en juillet s'est installée définitivement pour rester avec quelques petites modifications d'intensité ce qu'elle est aujourd'hui.

L'attitude du malade est celle du *paraplégique avec contractures en flexion des membres inférieurs* : flexion des cuisses sur le tronc des jambes sur la cuisse. Pas de flexion des pieds sur la jambe ; la plante du pied reste sur le plan du lit.

Cette flexion fut, dès le début, difficile à réduire. Dans les premières semaines, pensant à des accidents pithiatiques nous fîmes cinq séances d'électricité galvanique très douloureuse sans aucun résultat.

Toujours guidés par cette pensée de pithiatisme, nous fîmes transporter le malade chez lui, le 10 décembre ; on nous le ramena le 24 dans le même état.

Cette fois malgré les douleurs éprouvées lorsque l'on voulait vaincre la flexion nous arrivâmes, avec un peu d'énergie, et en nous aidant de traction continue au moyen de poids, à étendre les membres inférieurs ; ils furent maintenus en extension complète par des sangles fixées sur le sommier. Cela dura pendant dix-huit jours, mais lorsque

les sangles furent enlevées, le malade ne put soulever les jambes du plan du lit, et la flexion se reproduisit très rapidement en trois ou quatre jours et devint cette fois irréductible.

Plusieurs semaines après, le 9 mars 1925, nous avons même essayé de vaincre cette flexion sous anesthésie générale à l'éther, qui fut poussée très loin jusqu'à disparition des réflexes cornéens et pupillaires et nous échouâmes.

L'extension forcée ne put vaincre que partiellement la résistance musculo-tendineuse, la flexion complète fut ramenée à une demi-flexion (de 30° à 100° ou 110°) sans pouvoir obtenir davantage.

Après le réveil, la flexion reparut et le lendemain nous retrouvâmes le malade dans son état antérieur.

Cette *attitude en flexion*, non réductible maintenant s'accompagnant de douleurs vagues au repos, mais très vives lorsque l'on vient pratiquer des tractions, comporte cependant une certaine *motilité* ; il n'y a pas de paralysie ; le malade peut faire mouvoir ses orteils, son pied, sa jambe et sa cuisse dans des limites peu étendues ; le talon peut s'éloigner des fesses de seize centimètres ; le malade est donc plus bridé que paralytique.

Il n'a pas l'adduction forcée que l'on observe si fréquemment. Ses genoux ne sont pas au contact, et ils peuvent s'écarter par des mouvements volontaires ou provoqués, jusqu'à une distance de trente-sept centimètres l'un de l'autre ; la résistance apparaît dès cette limite franchie.

Depuis janvier, un autre symptôme, d'une importance capitale s'est installé progressivement ; c'est l'*amyotrophie*, une amyotrophie diffuse des cuisses et des jambes ;

les muscles extenseurs paraissent toutefois plus touchés ; les masses musculaires ont fondu ; parfois elles sont animées de tremblements de secousses passagères, ou de mouvements fibrillaires. Les tendons sont tendus, rétractés, forment des cordes en relief sous la peau.

Pendant plusieurs semaines exista un œdème des pieds, remontant au-dessus des malléoles, œdème qui tend à disparaître.

Les articulations semblent normales ; elles sont simplement bridées par les tendons péri-articulaires, durs, rigides, saillants sous la peau.

Des radiographies des genoux et des pieds, y compris l'articulation tibio-tarsienne ont été faites et n'ont rien révélé d'anormal.

Les masses musculaires sont douloureuses à la pression, surtout aux mollets ; le contact des couvertures est pénible ; Les muscles de la cuisse sont moins douloureux. Répétons que les tentatives de mouvements volontaires mais surtout provoqués sont extrêmement douloureuses.

Telles sont les seules constatations positives que nous puissions faire. Toutes les autres sont négatives.

La *sensibilité* est normale partout au tact, à la piqure, à la température. Pendant quelques semaines, nous avons trouvé une hypœsthésie au tact et surtout à la température, au niveau des pieds qui étaient, pendant cette époque, œdémateux ; maintenant que l'œdème diminue la sensibilité revient.

La *réflectivité* est normale ; les réflexes tendineux achilléens et rotuliens, quoique difficiles à mettre en évidence à cause des rétractions tendineuses, sont conservés. Il en est de même des réflexes cutanés.

Le *réflexe de Babinski*, tantôt ne se produit pas, tantôt se fait en flexion ; de temps en temps il se produit une cause d'erreur, car le malade étend toujours son gros orteil lorsqu'il ment le pied dans les limites qui lui sont permises ; lors donc qu'il fait un mouvement du pied pour éviter les sensations désagréables de l'épingle sur la plante, ou d'une excitation de la face antérieure de la jambe, il met l'orteil en extension.

Enfin, fait capital, les *réflexes de défense*, mettant en jeu l'automatisme médullaire, n'existent pas.

Les excitations normales ne provoquent aucune réaction involontaire ; il faut des moyens violents pour déterminer une douleur qui force le malade à réagir volontairement dans les limites qui lui sont possibles.

Quant à la *trophicité*, elle n'est touchée qu'en ce qui concerne les muscles, la peau est normale.

Au moment des manœuvres d'extension continue et de maintien dans l'extension, il y eut quelques petites escarres périmalléolaires et talonnières, mais elles se guérissent radicalement après l'ablation des liens.

Enfin, *aucun trouble des réservoirs*.

L'examen des différents appareils est également négatif.

Yeux : Pupilles égales, léger myosis, mais les pupilles s'accommodent à la lumière et à la distance. Champ visuel normal des deux yeux ; aucune altération du sens chromatique ; fond de l'œil normal ; vision absolument normale.

Les poumons, le tube digestif et ses annexes, le cœur sont normaux ; la tension artérielle à l'avant-bras est de 17-11 au Pachon. Ni sucre, ni albumine. Etat général satisfaisant. Pas de fièvre.

Ponctions lombaires : deux furent faites ; l'une le 12 décembre 1924, l'autre le 19 mars 1925.

Liquide normal, pression normale ; un lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; un par champ après trente-cinq minutes de centrifugation ; présence de sucre.

Albumine dans la première ponction : 0 gr. 40 ; dans la deuxième 0 gr. 22 ; réaction du benjoin colloïdal négative dans les deux fois.

Dans le sang réaction de Bordet-Wassermann négative.

Examen électrique fait le 26 mars 1925 par M. Dariaux : « les réactions électriques des muscles et des nerfs des deux membres inférieurs sont augmentées et ne présentent aucune modification qualitative, pas de réaction de dégénérescence ».

Recherche des tensions artérielles au niveau du cou-de-pied (29 mars 1925) au Pachon.

D. 21-8 ; Indice 6.

G. 21-9 ; Indice 3.

Enfin, épreuve de Sicard négative ; le 19 mars 1925 injection de lipiodol dans la cavité rachidienne, entre la quatrième et la cinquième vertèbre dorsale : radiographie normale.

Le 5 juillet 1925 on essaie à nouveau l'extension continue. A ce moment, le malade qui était en flexion complète, les talons au contact des fesses, obtient une demi-flexion à 90° environ.

On note toujours les mêmes douleurs spontanées et provoquées.

En février 1926 ne pouvant réussir à obtenir une amélio-

ration du sujet par les moyens médicaux, on l'envoie dans le service de chirurgie du professeur Cunéo.

Une radiographie des genoux, faite à ce moment, est normale.

En avril 1926, M. Picot pratique une résection du genou gauche qui fixe la jambe dans l'extension complète. La cicatrisation se fait normalement.

Malheureusement les douleurs restent au niveau du membre opéré ce qu'elles étaient avant l'intervention et le malade ne peut s'en servir, le moindre contact du pied avec le sol lui causant de vives douleurs.

Dans ces conditions, il n'est pas tenté d'opération sur le genou droit, et le patient revient dans le service, salle Bouley.

Depuis, la situation reste inchangée.

Le sujet, qui présente toujours un excellent état général, demeure confiné au lit. L'amyotrophie des membres inférieurs s'est accentuée, principalement au niveau des extrémités. De même, les douleurs spontanées et provoquées par les mouvements passifs et actifs, légères au niveau des cuisses, sont plus vives au niveau des mollets et des pieds, où le poids seul des couvertures est plus mal supporté.

Le membre inférieur gauche qui fut opéré reste fixé en extension ; le membre inférieur droit est toujours en flexion à 150° environ.

* * *

Pour décrire ce malade, nous nous sommes quelquefois servis du terme de paraplégie en flexion. C'est pour le dépeindre d'une façon brève, et plus encore pour spécifier les

syndromes avec lesquels la discussion diagnostique est possible.

Toute paraplégie appelant l'attention sur la moelle, on peut penser à une *origine médullaire* avec *contractures en flexion* du type décrit par M. Babinski.

En faveur de cette hypothèse, nous remarquons tous d'abord l'âge du sujet, cette affection survenant de préférence chez un adulte ; de plus l'absence d'ictus et de tout antécédent neurologique dans son passé. La maladie a débuté par des troubles sensitifs ; douleurs vagues dans les membres inférieurs et les articulations des genoux et des pieds.

L'aspect clinique est caractéristique ; attitude en flexion très marquée. Les cuisses sont repliées sur l'abdomen, les genoux presque en contact de la paroi. Les jambes sont rétractées sur les cuisses et les talons appuient contre les fesses.

Par contre, il n'y a pas de flexion des pieds sur la jambe ; la plante du pied restant sur le plan du lit.

Les mouvements volontaires sont très limités et affaiblis mais possibles dans une certaine mesure, principalement au niveau de l'articulation de la hanche où la mobilisation est la plus importante.

Les autres segments des membres inférieurs se déplacent également dans les limites où le permettent les rétractions musculo-tendineuses.

Cette mobilité ne saurait à elle seule nous faire rejeter le diagnostic de paraplégie, qui peut présenter tous les degrés, depuis la légère impotence fonctionnelle jusqu'à l'immobilité complète. De plus l'impotence motrice est souvent en grande partie fonction de la contracture. Chez certains paraplégiques,

en effet, l'élément spasmodique peut prédominer de beaucoup sur la paralysie.

Il existe une amyotrophie diffuse des cuisses et des jambes plus marquée au niveau des muscles extenseurs.

On a noté des tremblements, des secousses musculaires involontaires, des mouvements fibrillaires.

La force musculaire est très diminuée ; le malade ne peut s'opposer aux mouvements qu'on lui impose dans les limites permises par le jeu restreint des articulations.

Les mouvements passifs sont plus accentués que les mouvements actifs, tout en étant peu développés.

Les articulations sont normales mais bridées par les rétractions musculo-tendineuses.

Le réflexe de Babinski, tantôt ne se produit pas, tantôt se fait en flexion. On sait que ce fait se rencontre souvent dans les observations de paraplégie spinale en flexion.

Par contre, les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont normaux. Il en est de même des réflexes cutanés.

Il n'y a pas de clonus du pied ni de la rotule.

La rigidité musculaire en flexion eut un début très rapide et non lentement progressif. Elle est devenue rapidement irréductible bien qu'ayant cédé difficilement pendant dix-huit jours à l'extension continue. Elle ne s'est pas montrée sujette à des variations d'intensité ; il n'y a pas eu non plus alternance de mouvements de flexion et d'extension.

Les réflexes d'automatisme médullaire, dits de défense, qui constituent dans la paraplégie spinale en flexion un des symptômes principaux, n'existent pas. Il n'y a pas de réflexe de flexion, pas de réflexe d'allongement croisé.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité au tact, à la piqure, à la température.

Pas de troubles sphinctériens, pas de rétention vésicale ni de miction par regorgement. Pas de constipation.

Au début, on a remarqué quelques troubles vaso-moteurs des extrémités des membres paralysés ; léger œdème malléolaire, refroidissement. Ils sont actuellement disparus.

Il n'y a pas de troubles trophiques si ce n'est au niveau des muscles malades ; en particulier il n'y a pas d'escarres aux points de pression.

L'examen du liquide céphalo-rachidien à deux reprises différentes fut normal.

Une radiographie du rachis après injection de lipiodol ne permet pas de trouver de cause de compression.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang est négative.

On ne note pas de troubles de réactions électriques ; pas de réaction de dégénérescence.

En résumé, un examen approfondi du malade malgré certains symptômes qui pourraient nous orienter vers le diagnostic de paraplégie en flexion d'origine médullaire, où se rencontrent également des rétractions musculo-tendineuses prononcées, nous montre en réalité une intégrité complète de la moelle.

S'agirait-il de ces *paraplégies en flexion d'origine cérébrale* décrites par M. Alajouanine dans sa thèse ?

Les troubles trophiques musculaires, la fixation rapide de la contracture à son maximum, sans phase de contracture variable qui est de règle dans le type médullaire, l'exis-

tence de rétractions musculotendineuses très développées, l'exploration et la radiographie de la colonne vertébrale qui est normale, le résultat des ponctions lombaires avec l'absence de dissociation albumino-cytologique de Sicard et Foix, pourraient plaider en sa faveur.

Mais l'âge du sujet, l'absence d'abolition des réflexes tendineux, en particulier des réflexes rotuliens, le signe de Babinski en flexion, l'absence de troubles sphinctériens, des réflexes d'automatisme médullaire de défense, s'opposent à ce diagnostic.

De plus, il n'y a pas d'antécédents neurologiques et surtout aucun symptôme d'affection cérébrale : pas de rire et de pleurer spasmodique, pas de dysarthrie. Le malade n'est ni lacunaire, ni pseudo-bulbaire ; les différentes fonctions intellectuelles sont normales ; pas de déficit de l'activité, de l'affectivité, pas de troubles de la mémoire. Il souffre de l'impotence à laquelle il est réduit et ne présente ni apathie, ni indifférence à son état.

Une néorite périphérique peut-elle être invoquée ?

L'atrophie musculaire symétrique bilatérale, avec son extension progressive, occupant la totalité des membres inférieurs, sa prédominance au niveau des extenseurs, son évolution rapide, doivent nous y faire songer. D'autre part, l'atrophie est d'autant plus accusée qu'on considère des muscles plus rapprochés des extrémités.

A ces symptômes se joignent des troubles importants de la sensibilité. Au début engourdissements, douleurs vagues au niveau des muscles et des articulations, sensation de bracelet aux chevilles.

Actuellement, myalgies, douleurs sourdes, peu marquées quand elles sont spontanées, mais continues, provoquées par la pression des masses musculaires principalement aux mollets, d'autant plus accusées qu'on se rapproche des extrémités.

Ce sont ces douleurs qui ont empêché l'appui du pied contre le sol et par là même l'usage du membre inférieur gauche, après que le malade eût obtenu l'extension complète, à la suite de la réaction du genou qu'il a subie.

Les tentatives de mouvements volontaires et surtout provoqués sont très douloureuses. On note de l'hyperesthésie cutanée ; le simple contact des couvertures du lit est pénible.

Par contre, l'examen objectif de la sensibilité ne révèle pas d'état anormal ; il n'y a pas de dissociation des troubles sensitifs. Ceux-ci sont fixés et ne présentent pas d'extension progressive ni de variations d'intensité.

D'autre part, les paralysies par névrite périphérique des membres inférieurs nous paraissent être toujours du type flasque avec diminution ou abolition des réflexes tendineux ; la paralysie a lieu en extension, il existe le plus souvent du steppage avec chute du pied, dont la pointe est tombante et racle le sol pendant la marche. Il n'y a pas en général de contractions fibrillaires notées chez notre malade. Les réactions électriques sont troublées : hypoexcitabilité faradique et galvanique, réaction et dégénérescence.

Dans les formes trophiques on note bien des rétractions musculo-tendineuses réalisant des attitudes diverses dont l'équinisme avec griffe en flexion des orteils, les rétractions fibreuses de l'aponévrose plantaire, avec épaisissements, brides, boules scléreuses douloureuses, sont le plus souvent observées. Les gaines tendineuses peuvent s'hypertrophier,

le tissu cellulaire sous-cutané, les ligaments, les synoviales peuvent être envahis et donner naissance à des ankyloses et des déformations articulaires.

Mais ce processus de sclérose et de rétraction, qui, une fois qu'il s'est établi, compromet toujours le pronostic de ces névrites par sa longue durée et les attitudes vicieuses parfois définitives qu'il peut engendrer, est toujours tardif et devrait être évité par un traitement bien conduit.

Chez notre sujet, au contraire, les rétractions musculotendineuses ont apparu rapidement, constituent le symptôme prédominant de la période d'état de son affection ; il ne présente pas de griffe des orteils, pas d'équinisme du pied, pas d'ankyloses articulaires.

Il fut d'emblée soudé en flexion à peu près complète ; les troubles trophiques qu'il présente siègent au maximum au niveau des muscles et des tendons fléchisseurs ; il n'y a pas de modification des réactions électriques. Les réflexes sont normaux, l'état général est excellent ; pas de troubles psychiques.

De plus, le malade n'est pas alcoolique, les quelques apéritifs qu'il avoue ne sauraient suffire à provoquer les désordres dont il est affligé.

Il n'est pas non plus saturnin ; c'est un correcteur d'imprimerie qui ne manie pas les caractères de plomb. L'examen des urines n'a pas révélé de sucre ni d'albumine ; la tension artérielle au Pachon est de 17-11. Le sujet n'est ni diabétique, ni urémique, ni goutteux. On ne trouve pas dans son histoire de trace d'auto ou d'hétéro-intoxication.

On pourrait penser à une névrite d'origine infectieuse survenue pendant la convalescence de la fièvre typhoïde qu'il subit en 1915.

Les premiers symptômes, surtout sensitifs auraient débuté trois mois après la fin de cette maladie.

Mais ces troubles sont bien trop imprécis pour être retenus ; l'évolution aurait été plus rapide ; le malade n'aurait pas mis neuf ans pour contracter ces rétractions musculotendineuses si prononcées et dont la marche fut si rapide. D'autre part, le pronostic d'une névrite périphérique est en général favorable, la guérison en est en somme la règle. Or ici, il n'y a rien eu de semblable.

Nous avouons avoir songé pendant quelques semaines au *pithiatisme*.

Pendant son premier séjour dans le service, le sujet présentait des difficultés de la déglutition, de la dysphagie que n'expliqua aucun fait objectif ni radiologique. Ces symptômes apparurent brusquement et disparurent rapidement par la démonstration très nette de l'intégrité de son pharynx et de son œsophage au moyen de l'écran radioscopique.

Il eut en même temps des troubles visuels de même nature rendant la lecture impossible et dont l'évolution fut parallèle à celle des précédents.

Au cours de sa vie le patient accusa également à plusieurs reprises différentes, des symptômes visuels importants.

A l'âge de six ans, il aurait été complètement aveugle pendant cinq mois, et aurait recouvré ensuite très rapidement l'usage de ses yeux.

Fait prisonnier en mars 1917 il redevenait aveugle pendant quinze jours. Les privations et les émotions subies à cette époque dans un camp de représailles, en seraient, dit-il, l'origine.

Connaissant ces faits, on lui fit subir un examen détaillé des yeux dans le service d'ophtalmologie de l'Hôpital Lariboisière; or, les pupilles réagirent bien à la lumière et à la distance, l'étendue du champ visuel ne présenta pas de rétrécissement concentrique, le fond de l'œil, le sens chromatique, la vision furent reconnus normaux pour les deux yeux.

Ceci est évidemment impressionnant, et en présence de l'impotence des membres inférieurs, on songea à une paraplégie hystérique.

Celle-ci nous le savons, peut revêtir les aspects cliniques les plus variés; elle peut porter sur la motilité et s'accompagner de troubles de la sensibilité parfois très accusés. Fréquemment il coexiste des contractures, qui peuvent à elles seules constituer la paraplégie.

Le début en est subit ou très rapide, et d'emblée ou très vite atteint son maximum d'intensité.

Survenant après une émotion ou une excitation quelconque, elle peut cependant être la première manifestation apparente de la névrose:

La rigidité est souvent extrême et inviolable, ce qui la distingue de la rigidité de cause organique, au moins partiellement réductible. Le caractère excessif des déformations qu'elle produit n'est jamais rencontré avec cette soudaineté et cette acuité dans d'autres affections.

Le plus souvent, il s'agit de contractures en extension avec équinisme des pieds parfois très marqué.

Mais on peut rencontrer, bien que rarement, la contracture en flexion. Celle-ci cède à la narcose chloroformique. En général, les réflexes tendineux ne sont pas modifiés, les sphincters sont intacts.

Or, chez notre malade, l'impotence rapidement progressive n'eut cependant pas la brusquerie de début d'une manifestation pithiatique.

Les rétractions musculo-tendineuses à l'inverse des contractures ne cédèrent pas à l'anesthésie générale par l'éther, même poussée fort loin; elles ne se sont pas modifiées depuis le début; cinq séances d'électricité galvanique très-douloureuses n'en vinrent pas à bout.

Dans les cas anciens de paraplégie hystérique, on peut observer de l'atrophie musculaire des membres paralysés ou contracturés. Mais cette atrophie, à l'inverse du cas qui nous occupe, est tardive, rarement accentuée.

L'examen électrique des muscles et des nerfs indique d'ordinaire une diminution simple de l'excitabilité, sans réaction de dégénérescence. Ici les réactions électriques sont augmentées.

C'est également dans les cas anciens, accompagnés de contractures, qu'on rencontre des rétractions musculo-tendineuses. Celles-ci sont particulièrement importantes au niveau de la plante des pieds.

Mais ces manifestations sont très lentes à survenir, alors que chez notre correcteur d'imprimerie elles sont le symptôme dominant et l'un des premiers en date de son affection. D'autre part il ne présente pas de rétraction au niveau de la plante des pieds demeurés mobiles; le maximum de rigidité siège au niveau des muscles et des tendons qui limitent le creux poplité.

Enfin, pour M. Cl. Vincent, dans les paralysies hystériques pures, d'authenticité paraissant incontestable, il n'y aurait jamais de tels troubles trophiques, ni de rétractions fibreuses.

S'agit-il enfin de ces *troubles amyotrophiques réflexes*, très étudiés par Charcot et Vulpian, et qui, pour beaucoup d'auteurs, relèvent d'une diminution du pouvoir trophique de la cellule motrice par irritation prolongée des nerfs sensitifs périphériques, tels qu'on en voit à la suite de lésions osseuses ou articulaires ; ces dernières étant surtout infectieuses et rhumatismales.

Dans ce cas, s'ils siègent au niveau des membres inférieurs, on rencontre des atrophies, en général plus marquées au niveau des muscles extenseurs, ne s'accompagnant pas de réaction de dégénérescence.

La rapidité avec laquelle elles s'établissent, leur durée, leur résistance aux moyens thérapeutiques, leur longue persistance après guérison de l'affection qui leur a donné naissance, les fera reconnaître.

Elles peuvent s'accompagner d'hypertrophies, de contractures, le plus souvent en flexion, d'attitudes vicieuses avec impotence fonctionnelle parfois très marquée, de douleurs spontanées et provoquées par la pression des doigts, les tractions exercées sur les parties malades.

Dans un grand nombre de cas, à l'hypertonie musculaire, se superposent des rétractions fibreuses plus ou moins prononcées.

Cet tableau clinique pourrait s'adapter à notre malade, car il eut jadis à vingt-deux ans une blennorrhagie et à vingt-sept ans il présenta une crise de rhumatisme articulaire aigu. Cette crise fut bénigne, dura une ou deux semaines, frappa les hanches et le poignet gauche, puis disparut.

Mais ces antécédents sont trop lointains et d'une trop grande banalité pour être retenus maintenant, surtout après

constatation de l'intégrité actuelle des articulations des membres inférieurs, souples, indolores, sans craquements, mobiles dans les limites où le permettent les rétractions.

Celles-ci d'ailleurs n'ont pas un maximum périarticulaire, comme on le voit dans les troubles réflexes, mais siègent au niveau des seuls muscles et tendons fléchisseurs.

Nous éliminerons rapidement aussi le *rhumatisme chronique déformant* qui, exceptionnellement, a pu déterminer une flexion des membres inférieurs par sa localisation sur les genoux, puisque l'examen clinique et radiographique des articulations n'a pas montré de lésions à leur niveau.

Il ne saurait non plus s'agir de la *forme paraplégique avec rigidité en flexion et rétraction des membres inférieurs de la maladie de Parkinson* : l'absence de la série des signes de la paralysie agitante, les douleurs et l'atrophie musculaire nous permettent de rejeter cette hypothèse.

Nous arrivons ainsi par éliminations successives à suspecter une *atteinte primitive du muscle*.

Nous ne connaissons, il est vrai que la *myopathie sénile*, décrite par M. Lhermitte, dans laquelle il y a une paraplégie en flexion, non par contractures, mais par rétractions musculotendineuses.

Or, c'est précisément ce qui nous paraît exister chez notre malade. Le rappel des principaux symptômes de cette affection du vieillard va nous montrer un grand nombre de caractères communs avec la maladie dont est affligé notre correcteur d'imprimerie.

Le début en est tardif ; la malade la plus jeune citée par

M. Lhermitte était âgée de soixante cinq ans. Insidieux, il ne peut le plus souvent être précisé. Les premiers symptômes consistent en douleurs vagues, crampes, tiraillements, pesanteur des membres inférieurs progressivement croissante.

Pas de troubles de la sensibilité objective, des réflexes cutanés et tendineux, des réservoirs, de l'intelligence. Peu à peu ces manifestations vont augmenter d'intensité et obliger le malade à garder le lit.

A partir de ce moment, les muscles des membres inférieurs vont subir une diminution de volume assez rapide ; cette amyotrophie est diffuse et globale. Les jambes primitivement situées dans l'extension vont se placer en flexion plus ou moins marquée.

Au début, ce raccourcissement en flexion peut être *en partie* corrigé par une traction lente et continue, mais toujours douloureuse, comme nous l'avons d'ailleurs remarqué chez notre sujet.

Bientôt les membres inférieurs se placent en adduction les cuisses en flexion sur le bassin, les jambes en flexion sur les cuisses, les pieds en extension.

L'attitude devient irréductible. La palpation des muscles atrophiés et rétractés donne une sensation de cordes rigides ; une pression un peu forte détermine de vives douleurs ; les troncs nerveux ne sont pas hyperesthésiés.

Les malades sont très émaciés et très amaigris, on note la disparition du pannicule adipeux, des saillies musculaires, l'exagération des saillies osseuses.

Les articulations ne sont pas déformées ni atteintes par le processus : pas de craquements, pas de douleurs.

Certains mouvements actifs, quoique limités, sont pos-

sibles ; l'abduction et l'extension surtout ne peuvent se faire complètement. Les mouvements passifs ont plus d'amplitude et permettent de mesurer le degré de rétraction musculaire. Les mouvements de l'articulation de la hanche sont les mieux conservés.

A ce moment, la maladie semble ralentir son allure ; bien des malades restent des années à ce stade.

Puis, l'évolution s'accroît ; l'attitude en flexion s'exagère, la rétraction devient extrême. Les douleurs subjectives restent supportables ; celles qui accompagnent la mobilisation des articulations, la malaxation des muscles, sont très pénibles et s'étendent à la continuité du membre.

L'examen électrique ne montre pas de lésions considérables ; l'excitabilité galvanique et faradique est diminuée ; il n'y a pas de réaction de dégénérescence.

Pas de troubles trophiques ni viscéraux. La mort survient dans le marasme.

L'examen anatomique montre l'intégrité du système nerveux central et périphérique et l'atrophie dégénérative des fibres musculaires avec sclérose et infiltration adipeuse. Il y a hypertrophie de la paroi des vaisseaux et fibrose de leurs différentes tuniques.

En résumé, dans cette affection, l'atrophie des membres inférieurs, la transformation fibreuse des muscles rétractés dans la flexion, contraste avec l'intégrité des articulations et du système nerveux central et périphérique.

C'est à cette même conclusion que nous arrivons chez le correcteur d'imprimerie qui fait l'objet de ce travail.

Sa maladie est sensiblement superposable à la myopathie sénile de M. Lhermitte :

Même début insidieux, prolongé ; même raccourcissement en flexion par rétractions musculo-tendineuses, et même amyotrophie diffuse et progressive dès qu'il fut confiné au lit. La difficulté de modifier l'attitude vicieuse au début, sa rapide irréductibilité, la douleur à la palpation des muscles, le caractère de la limitation des mouvements, la liberté plus grande de l'articulation de la hanche, le résultat de l'examen électrique, l'absence de toute autre lésion nerveuse, articulaire ou viscérale, accusent cette ressemblance.

Nous serions donc portés à faire le diagnostic de myosclérose, si nous n'étions retenus par la notion classique, depuis la thèse de M. Lhermitte, du début tardif de cette paraplégie d'origine musculaire. Tous les cas connus ont évolué chez des sujets de soixante-cinq à quatre-vingt-douze ans, et pour M. Lhermitte seraient, pour la plupart, de même espèce que les amyotrophies des cachectiques.

Ceci pourrait nous expliquer l'état squelettique avec émaciation extrême qu'on voit chez ces malades et qu'on ne retrouve pas chez notre patient, âgé de 44 ans et dont l'état général demeure satisfaisant, la maladie paraissant actuellement fixée, comme cela se rencontre dans le second stade de la myopathie sénile.

Cette dernière affection, d'autre part, n'a jamais été rencontrée que dans le sexe féminin.

Il ne semble donc pas qu'on puisse identifier les deux maladies par ailleurs si voisines.

Cependant nous croyons que chez notre sujet, il y a une intégrité complète du système nerveux central et périphérique et une lésion primitive, à tendance scléreuse, des muscles et des tendons, ce qui justifie, nous semble-t-il,

notre diagnostic de *paraplégie en flexion par rétraction musculo-tendineuse*.

OBSERVATION II

B..., marchand forain, âgé de 32 ans, entre à Lariboisière, salle Bouley, le 30 janvier 1927, parce qu'il ne peut plus marcher et souffre des articulations des hanches et des genoux.



Le début de sa maladie remonterait à l'âge de 22 ans. A cette époque, le sujet qui avait toujours eu une excellente santé commença à ressentir un peu de faiblesse dans les jambes ; il se fatiguait davantage. Malgré tout il pouvait exercer sa profession qui l'obligeait à rester debout toute la journée.

Petit à petit, ces troubles s'accroissent ; il s'enraidissait ; la fatigue apparaissait de plus en plus vite, les pieds prenaient de fausses positions en marchant. Il fléchissait en montant ou en descendant les escaliers, soulevant les jambes l'une après l'autre et s'arrêtant à chaque marche.

Trois ans après le début de ces accidents, à l'âge de 25 ans, il remarqua un amaigrissement progressif de ses membres inférieurs, débutant au niveau des cuisses.

A l'âge de 28 ans, la marche est absolument impossible, mais le malade dont les membres supérieurs sont intacts, peut se servir d'une voiture de mutilé. Il peut se tenir assis sans fatigue, les masses musculaires du bassin et le moyen fessier n'étant pas atteints.

Il y a deux ans, il remarqua que les muscles des épaules et des bras commençaient à diminuer de volume ; son thorax s'amaigrissait. Toutefois, cela ne l'empêchait pas d'exercer son métier ni de conduire sa voiture.

Ce n'est que depuis un an que les muscles du bassin étant lésés à leur tout, il ne peut plus se tenir assis et est obligé de garder le lit.

A partir de ce moment les membres inférieurs du malade vont se placer en flexion, qui rapidement croissante, va bientôt devenir irréductible par suite du développement de retractions musculo-tendineuses qui vont limiter considérablement les mouvements.

A aucun moment, il n'y a eu de phase de pseudo-hypertrophie musculaire.

A l'examen, l'aspect général de ce marchand forain est celui de paraplégique avec contractures en flexion des membres inférieurs. Ceux-ci ont perdu toute fonction.

L'attitude en flexion est très marquée ; les cuisses sont repliées sur l'abdomen de 110 degrés environ ; les jambes rétractées sur les cuisses presque au contact de leur face postérieure, les pieds en équin. Les mouvements volontaires sont possibles dans la limite où le permettent les rétractions musculotendineuses. Il en est de même des mouvements passifs.

Les membres inférieurs sont considérablement atrophiés en totalité, sans qu'on puisse accuser actuellement de différence sensible au niveau des cuisses et des jambes. Cette atrophie est diffuse, plus marquée cependant au niveau des extenseurs.

Il n'y a pas de tremblements, de secousses musculaires, de mouvements fibrillaires.

La palpation des muscles et des tendons fléchisseurs montre qu'ils sont transformés en lanières scléreuses, dures, rétractées, saillantes sous la peau, ne permettant que des déplacements très limités.

La force musculaire, difficile à rechercher par suite de la faible amplitude des mouvements, est très diminuée à l'exploration des différents groupes.

Les articulations semblent normales. Les réflexes tendineux achilléen et rotulien sont abolis par suite de l'atrophie ; les cutanés sont normaux.

Le réflexe de Babinski se fait en flexion. Les réflexes de défense n'existent pas. La contractilité idio-musculaire est abolie.

L'étude de la sensibilité nous montre quelques légers troubles subjectifs : crampes, fourmillements, douleurs articulaires ; la sensibilité objective est normale au tact, à la température, à la piqure.

Si on essaie de vaincre la flexion, on provoque d'assez vives souffrances sans modifier l'attitude du sujet.

La pression des masses musculaires est douloureuse, mais beaucoup moins que chez le malade de l'observation I.

Les membres supérieurs présentent une atrophie importante de l'épaule et du bras, mais moins prononcée qu'au niveau des membres inférieurs.

L'avant-bras et la main conservent leur volume normal. *Il n'y a pas à ce niveau de rétractions musculo-tendineuses.* Les muscles sont mous à la palpation et gardeut un pouvoir fonctionnel suffisant pour permettre tous les actes de la vie courante.

On ne note pas de boules musculaires ni à l'état de repos ni à celui de contraction.

Le facies est myopathique ; les muscles pectoraux sont atrophiés ; le thorax est aplati dans le sens antéro-postérieur ; en arrière les omoplates sont détachées de la paroi costale et il existe une ensellure lombaire assez prononcée.

Les muscles du bassin sont les derniers lésés jusqu'à ce jour. Le malade avait remarqué le dandinement caractéristique de sa marche pendant les derniers temps où il se déplaçait encore, d'autre part, comme il pouvait se tenir assis et que ses membres supérieurs restaient suffisants, il continuait à exercer son métier maintenu dans sa petite voiture. Actuellement, il ne peut plus se redresser et doit rester étendu sur son lit. C'est ce qui l'obligea à se faire admettre définitivement à l'hôpital.

A part les troubles trophiques musculaires, on trouve du refroidissement des extrémités. Pas de modification de la peau, des ongles. Pas d'œdèmes.

Pas de troubles sphinctériens.

L'examen des yeux, des poumons, du cœur, de la tension artérielle, du tube digestif et de ses annexes ne révèle rien de pathologique.

Les urines, la température sont normales. L'état général est bon. Il n'y a pas de myotonie surajoutée ni de troubles psychiques.

On ne note rien dans les antécédents qui puisse nous indiquer la cause de ses lésions : aucune maladie infectieuse, rien d'identique dans sa famille. On ne retrouve pas d'hérédité névropathique, et il est le premier à présenter ces symptômes.

. . .

En résumé, nous nous trouvons en présence d'un malade atteint d'atrophies musculaires multiples, plus marquées à la racine des membres qu'à leur périphérie, mais prédominantes aux membres inférieurs où se surajoutent des rétractions musculotendineuses tellement développées et irréductibles que le sujet donne l'impression d'un paraplégique avec contractures en flexion des membres inférieurs.

Certes, les membres supérieurs sont également profondément lésés, mais on est frappé de leur intégrité fonctionnelle relative, *de l'absence de rétractions fibreuses* alors que, bridé de toutes parts au niveau des membres inférieurs, le patient est obligé de garder le lit.

Un tel malade présente les symptômes d'une myo-

pathie atrophique progressive, du type Leyden-Mœbius, affection considérée par la plupart des auteurs comme due à une dystrophie primitive de la fibre musculaire striée. Il est à noter le début tardif de la maladie.

Nous voyons ici, chez un sujet atteint d'une affection musculaire primitive, survenir des rétractions au niveau des membres inférieurs, alors qu'elles n'existent pas au niveau des membres supérieurs.

Là encore nous remarquons combien le processus est électif et que, de même qu'au cours de maladies identiques, certains en présentent plus facilement que leurs voisins, de même chez ce malade dont les quatre membres sont lésés, seuls les membres inférieurs sont impotents et bridés par les rétractions fibreuses des muscles et des tendons.

Si nous avons rapporté cette observation, c'est que l'aspect clinique est sensiblement analogue à celui du malade précédent, mais ce n'est pas pour les identifier car ils sont très différents.

En effet, toute l'histoire du correcteur d'imprimerie tient dans les rétractions musculo-tendineuses dont il est affligé, rétractions primitives, isolées, dont le début rapide et l'intensité très vite à son apogée, constituent les symptômes positifs prépondérants.

Ici, au contraire, nous avons affaire à un myopathique, dont les rétractions musculo-tendineuses sont secondaires apparues tardivement après le début de la maladie et de développement plus lent.

Ce que nous avons voulu montrer, c'est que des malades atteints d'affections musculaires primitives pouvaient présenter des rétractions musculo-tendineuses très prononcées, que ces rétractions prédominaient souvent au niveau des membres inférieurs, siégeaient de préférence sur les muscles fléchisseurs et pouvaient donner lieu, comme c'est le cas dans les observations que nous présentons, à un véritable type de paraplégie en flexion.



CONCLUSIONS.

Il existe, chez l'adulte, un type de paraplégie en flexion caractérisé :

Au point de vue clinique :

Par l'attitude des membres inférieurs qui ont leurs différents segments fléchis les uns sur les autres, les cuisses présentant une adduction assez prononcée.

Par la transformation fibreuse, rapidement croissante et s'accompagnant de rétraction, des muscles et des tendons fléchisseurs. Leur palpation donne la sensation de cordes rigides ; leur mise en tension et leur pression sont très douloureuses.

Par l'amyotrophie diffuse des membres inférieurs prédominante au niveau du quadriceps fémoral et des extrémités.

Par la limitation des mouvements actifs et passifs ; l'amplitude de ces derniers est fonction des rétractions musculo-tendineuses.

Par l'intégrité des articulations tant à l'examen clinique que radiologique.

Par l'intégrité du système nerveux central et périphérique.

Par l'absence de troubles viscéraux.

Par la conservation complète de l'intelligence et la persistance d'un état général très longtemps satisfaisant. On ne remarque pas l'émaciation et l'amaigrissement extrêmes rencontrés dans la myopathie sénile décrite par M. Lhermitte.

Au point de vue évolutif :

Par une première phase où le malade se plaint de lourdeur et de fatigue croissante dans les jambes il s'y joint des douleurs mal définies et peu accentuées.

Par une deuxième période où le sujet est confiné au lit. A partir de ce moment, les membres inférieurs vont se rétracter progressivement dans la flexion et l'amyotrophie va envahir les groupes musculaires de façon diffuse.

Cette période est très longue et chez le malade de l'observation I qui fait l'objet de cette étude, il n'y a eu aucune modification de son état, ni en mieux ni en pire, depuis le début de sa paraplégie.

Nous ne pouvons donc décrire de phase terminale à cette maladie, mais il est probable qu'elle doit être celle des grabataires.

Si nous nous rappelons que la flexion est l'attitude de repos, les muscles fléchisseurs étant plus courts

que les extenseurs, nous pouvons comprendre pourquoi cette paraplégie à lieu en flexion.

Dès que les malades sont alités, ils prennent cette attitude d'abord volontairement, puis finalement la gardent involontairement, le rapprochement continu des points d'insertion des muscles contribuant à déterminer la sclérose progressive dont ils sont atteints.

Vu : le Président de la thèse,
GUILLAIN.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Alajouanine (Th.)*. — Thèse de Paris, 1923.
- Thomas (André)*. — La paraplégie spasmodique avec contraction variable (contracture en extension et en flexion) (*La Clinique*, 1913, p. 386 et 405).
- Babinski*. — Paraplégie spasmodique, etc. (*Revue neurologique*, 30 janvier 1911).
- Réflexes de défense (*Revue neurologique*, 1922, n° 8).
- Besnier*. — Dict. encyclopédique. Art. rhumatisme chronique.
- Brain (1919)*. — On the genesis and physiological significance of spasticity and others disorders of motor innervation.
- Brault*. — Artérites et scléroses (Coll. Léauté).
- Brauwell*. — Dystrophies musculaires ; système sympathique et glandes endocrines (*Lancet*, 28 nov. 1925).
- Brissaud*. — Recherches sur la contracture permanente des hémiplegiques, fig. 11 et 12 (Obs. XII, 1880).
- Charcot*. — Maladies des vieillards et maladies chroniques. Œuvres complètes.
- Foix (Ch.)*. — L'automatisme médullaire. Questions neurologiques d'actualité (Masson, 1922).
- Delord*. — Thèse de Montpellier, 1920-1921.
- Déjerine*. — Séméiologie des affections du système nerveux.
- Douaud*. — Dégénérescence graisseuse des muscles du vieillard. Paris, 1867.
- Duplaix*. — De la sclérose. Thèse de Paris, 1883.

- Durante*. — Traité d'histologie pathologique de Cornil et Ranvier. Art.: Muscle.
- Gaulejac*. — Anatomie pathologique et pathogénie des lésions artic. dans les myopathies (Gazette des Hôpitaux, 1901).
- Gillot*. — Myopathies phlébitiques. Thèse de Paris, 1900.
- Hayem*. — Dict. encycl. des Sciences médicales. Art. Muscle (pathologie).
- Jaccoud*. — Cliniques Charité, 1867.
- Klippel*. — Amyotrophies des cachectiques. Thèse Paris, 1889.
- Lejonne et Lhermitte*. — Les paraplégies des vieillards (Arch. gén. de Médecine, 1905).
- Paraplégies avec rétraction (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1906).
- Ley*. — Etude anatomique de la Sénilité (Livre jubilaire de la Société belge de Neurologie, 1922).
- Lhermitte*. — Sur une forme spéciale de myopathie sénile (Trib. méd., 1906).
- Maragliano*. — Chir. degli org. di mov., déc. 1921.
- Maucclair*. — Traité de chirurgie clinique et opératoire, p. 243 et p. 163. Art.: Membres.
- Flexion permanente des genoux par myosite rétractile (Soc. nat. de Chir., nov. 1925).
- Etude sur les myosites rétractiles (Gazette des Hôpitaux, n° 63, août 1926).
- Méry*. — Pathogénie et nature de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1889.
- Neurologie*. — In Traité de Médecine et de Thérapeutique de Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix.
- Noica*. — Sur la contracture en flexion (Revue neurologique, 1909, p. 228).
- Oppenheim*. — Sur les polynévrites séniles (Wien. méd. Wochensch., 1902).

Patel et Vianney. — Rétract. des fléchisseurs des doigts (Gazette des Hôpitaux, 1902).

Pic et Bonnamour. — Parésie spasmodique des vieillards athéromateux (Rev. de Méd., 1904).

Pierre-Marie et Foix. — Les réflexes d'automatisme, dits de défense (Revue neurologique, n° 16, avril 1915).

— Paraplégie en flexion d'origine cérébrale.

Renon et Louste. — Myopathies vasculaires (Arch. gén. de Méd., janvier 1903).

Richer (P.). — Soc. anatomique, 1877.

Rieser. — Klin Woch., 8 janvier 1925.

Robert. — Myopathie dans la sclérodermie. Thèse de Paris, 1890.

Royle. — Surg. gyn. and obst., décembre 1924.

Souques. — Maladie de Parkinson (Traité de médecine et de Thérapeutique de Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix).

Schramm. — Wiener med. Wochenschrift, juillet 1904.

Touche. — Paraplégie de l'adulte et du vieillard (Travaux de Neurologie, ch., n° 1).

Vincent et Gauthier. — Soc. médic. des Hôpitaux, 29 octobre 1913.

Ward. — Two cases of Volkmann's contracture (The Lancet, 8 février 1902).

